

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

1073

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre DAUVERGNE

né le 20 Avril 1932 à Martimprey (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le :

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
DE MICROLITHIASE ALVEOLAIRE PULMONAIRE.

Président : Mr. Etienne BERNARD, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

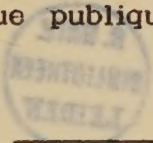
DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Pierre DAUVERGNE

né le 20 Avril 1932 à Martimprey (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le :



A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS
DE MICROLITHIASE ALVEOLAIRE PULMONAIRE.

Président : Mr. Etienne BERNARD, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V.

FRANÇOIS DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1802

PAR

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

DE

FRANÇOIS DE MÉDECINE

le 20 Avril 1802 à l'Université de Paris

Présentée à l'Université de Paris



A PROPOS DE SES OBSERVATIONS

DE MICROBES ALTERNÉS ET DE LA

Présentée à l'Université de Paris

EDITIONS A C E M E - 5, RUE D'ARTS - PARIS-V

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR **Jean VERNE**
2^e ASSESSEUR **Gaston CORDIER**

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2^o CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Beaujon	LEGER (L.)
Cochin	PATEL (J.)
Hôtel-Dieu	CORDIER (G.)
Pitié	GOSSET (J.)
Saint-Antoine	SICARD (A.)
Salpêtrière	OLIVIER (Cl.)
Tenon	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales	SOULIÉ (P.)
Boucicaut	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Broussais	BROUET (G.)
Cochin	BARIÉTY (M.)
Cochin	SÈZE (S. de)
Hôtel-Dieu	DREYFUS (G.)
Lariboisière	KOURILSKY (R.)
Pitié	DEBRAY (C.)
Saint-Antoine	GENNES (L. de)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEROT (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DAVID (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	GARCIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	LACOMME (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales	VARANGOT (J.)
Baudelocque	RENARD (G.)
Foch (Suresnes)	AUBRY (M.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LELONG (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MARIE (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	BERNARD (E.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MICHAUX (L.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	COSTE (F.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laennec)	DECHAUME (M.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	ROUX (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	LEMAIRE (A.)
Clinique stomatologique (Pitié)	GAULTIER (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	PADOVANI (P.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DOMART (A.)
Clinique toxicologique	POILLEUX (F.)
Clinique traumatologique	COUVELAIRE (R.)
Sémiologie médicale	TURPIN (R.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	
Clinique urologique (Necker)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	{ CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (G.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch.	Orthopédie	{ JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	{ ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	{ DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	{ KERN (E.) VOURC'H (G.)	Parasitologie	{ GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf.	Pathologie chirurgicale	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
Biochimie médicale	{ BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRÜH (J.) JEROME (H.)	Pathologie exotique	{ GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie expérimentale	{ SCHNEIDER (J.) BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.) AUSSANNAIRE (M.)
Carcinologie	{ BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.,	Pathologie médicale	{ FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie	{ CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)	Pédiatrie-Puériculture	{ JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)		
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)		
Histologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	{ BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Hygiène	{ BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{lle} L.) SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)		
Maladies infectieuses	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)		
Obstétrique	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)		
Ophtalmologie	{ BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)		

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
		Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
		Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque		
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)	
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE
en témoignage de ma profonde affection.

A MA FEMME, A MON FILS
très tendrement.

A MES FRERES, A MA SOEUR
avec toute mon affection.

A MES BEAUX-PARENTS
affectueusement.

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE BERNARD

Professeur de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital Laënnec

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

Qu'il veuille agréer l'expression de notre reconnaissance
et de notre très profond respect.

A M E S J U G E S ,

A TOUS MES MAITRES DE
LA FACULTE DE PARIS

qu'ils soient remerciés pour leurs précieux enseignements et pour leur
bienveillance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR F. SAUVAGE

Médecin-Chef de la Province d'OUJDA

Officier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre 1914-1918

en témoignage d'affection et de gratitude pour sa constante sollicitude et
ses précieux conseils

A MONSIEUR LE DOCTEUR GUERRERO

Médecin Directeur de l'Hôpital AVICENNE-RABAT

qui nous a inspiré cette thèse,

en gage d'amitié et de reconnaissance pour l'aide inappréciable et les
précieux conseils qu'il nous a apportés dans la rédaction de ce
travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIVETAUD

qui nous a fourni la matière de cette thèse, et constamment guidé de ses
conseils. Qu'il en soit remercié, et trouve ici un témoignage d'amitié et
de reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FOUSSIER

Chirurgien chef de l'Hôpital d'OUJDA

dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne.

En toute amitié.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MONTAGNE

Amicalement.

A MON CAMARADE JACQUES ELBHAR

en gage d'amitié.

GENERALITES

=====

La dénomination de "Microlithiase alvéolaire pulmonaire" a été employée pour la première fois par PÜHR en 1933, pour individualiser une pneumopathie chronique d'évolution lente, caractérisée anatomiquement par la formation de microcalculs dans les lumières alvéolaires, et réalisant radio-cliniquement l'aspect d'une miliaire froide.

Cette affection est extrêmement rare, et les publications connues ne dépassent pas la centaine de cas. Elle n'est cependant pas d'identification récente, et les descriptions d'autopsie de FRIEDRICH (1856), de ZAHN (1878), de HLAVA (1882) correspondant à des cas de microlithiase alvéolaire. Plus près de nous, HARBITZ en 1918 au cours d'une publication décrit "une affection calcifiante du poumon d'allure distincte" sans toutefois apporter de précision étio-pathogénique.

C'est en 1932 qu'est publiée par SCHILDKNECHT la première observation clinique vérifiée anatomiquement; en 1933, elle reçoit de PÜHR son nom significatif. Cet auteur discute pour la première fois la parenté entre "corps amylacés" et microlithes, considérés jusque là comme des expressions différentes, ou comme deux stades évolutifs différents, d'une même affection.

Plus récemment , de nombreux travaux apportent une participation plus grande à l'étude de la microlithiase. Les méthodes nouvelles d'investigations cliniques et paracliniques, la biopsie pulmonaire, permettent souvent de poser le diagnostic au tout premier stade, sinon au début de la maladie. On a pu ainsi suivre l'évolution du phénomène pathologique, apprécier les modifications progressives du microlithe et de l'alvéole, parallèlement au contexte clinique. Cette étude montre la calcification lentement aggravée d'une substance muco-protéique dans la lumière de l'alvéole, antérieure à la sclérose interstitielle diffuse et globale qu'on peut observer dans toute pneumopathies chronique au terme de l'évolution.

Les publications de SHARP et DANINO en 1955, KENT, GILBERT, MEYER en 1956, SOSMAN, DODD, JONES et PILLMORE en 1957 aux U.S.A., de PEROSA et RAMUNNI en Italie (1959) font une mise au point sous forme de mémoires des connaissances actuelles sur la microlithiase alvéolaire.

En France, H. BENARD, P. RAMBERT et H. PEQUIGNOT rapportent le premier cas en 1960, à la suite d'une découverte d'autopsie, chez un vieillard décédé d'œdème aigu pulmonaire. En 1958, G. SEMELAIGNE, A. HUREZ et A. LE BRAZ découvrent au cours d'un dépistage systématique deux cas chez un frère et une sœur. En 1959, F. FREOUR, P. LAUMONIER, P. VERGER et collaborateurs rapportent à leur tour deux cas familiaux de microlithiase alvéolaire.

R. ISRAËL-ASSEALIN et collaborateurs en 1960 font à propos de la présentation d'un cas où le diagnostic est favorisé par la biopsie pulmo-

naire, une importante étude radiologique, fonctionnelle, biologique et histochimique, confrontant les données actuelles sur la question.

En 1961, J. ROUJEAU, R. COSTA et T. PIVETAUD font état d'une nouvelle observation où l'histochimie après biopsie soulève de nouvelles hypothèses pathogéniques.

Enfin, il convient de dire, au terme de ce bref rappel historique, que si la microlithiase est loin d'être méconnue actuellement, sa rareté en fait encore un diagnostic d'exception. Il est permis toutefois de penser que l'intensification des moyens de dépistage, l'amélioration des techniques d'investigation et plus particulièrement la biopsie chirurgicale pulmonaire, identifieront dans l'avenir un nombre croissant de cas passés jusqu'à présent inaperçus.

ETIOLOGIE

=====

L'extrême rareté de l'affection ne permet pas l'étude d'une importante statistique d'où certaines notions étiologiques pourraient être dégagées, et retenues avec rigueur.

Le diagnostic peut se faire à tout âge. La prépondérance des cas observés entre 6 et 15 ans est manifeste - tout au moins dans ces dernières années - mais n'oriente en fait que sur le début apparent de la maladie, et la longue évolution de la microlithiase offre un éventail d'âges assez variés. Les deux cas que nous présenterons concernent deux enfants de moins de 10 ans - au moment de la découverte de la maladie - où la microlithiase paraît vraisemblablement instituée depuis plusieurs années, vu l'intensité des signes radiologiques.

Il n'a jamais été signalé de cas découvert avant 6 ans; R. ISRAËL rapporte en outre qu'il n'a jamais été fait mention de microlithiase dans certaines grandes séries d'autopsie systématique chez l'enfant.

Le début de l'affection se situerait-il après 5 ans ? Faudrait-il alors incriminer les poussières, la pollution de l'air ? Il ne semble pas que les caractères bien particuliers de la Microlithiase alvéolaire

soient retrouvés dans les maladies professionnelles. L'hypothèse d'inhalation de poussières végétales ne peut être retenue, pas plus que l'identification à certaines mycoses pulmonaires qui forment un groupe pathologique bien distinct.

La répartition selon les sexes donne une légère prépondérance féminine (40 femmes pour 31 hommes).

Plus intéressant semble le caractère familial retrouvé par plusieurs auteurs. SOSMAN découvre dans une famille de 11 enfants 3 cas; PEROSA et RAMUNNI en rapportent 10 cas dans 2 familles de la même région; R. ISRAËL dans sa récapitulation relève 40 cas répartis dans 13 familles. Les cas de G. SEMELAIGNE et P. FREOUR sont également familiaux. Le dépistage systématique des familles des enfants dont nous rapportons les observations a été négatif.

Enfin le petit nombre de cas rapportés et la diversité d'origine des malades ne permettent pas actuellement de dégager l'idée d'une répartition géographique éventuelle.

C L I N I Q U E

=====

En règle générale la note radiologique domine le tableau clinique et oriente à elle seule le diagnostic de Microlithiase alvéolaire.

Tous les auteurs sont unanimes à reconnaître la discrétion des signes cliniques, voire même le plus souvent leur absence. Dans les deux cas que nous rapportons, aucun signe clinique n'avait retenu l'attention des médecins, et seul le radio-dépistage systématique a amené à la découverte d'une image pulmonaire pathologique.

Ainsi les signes fonctionnels ne sont pas habituels et apparaissent surtout en cours d'évolution, au stade de l'insuffisance respiratoire. Toux, expectoration, hémoptysie sont signalées dans deux ou trois cas, la dyspnée plus souvent.

Les signes généraux sont également rares. Nous avons cependant noté chez nos deux malades un net degré de retard staturo-pondéral, caractère retrouvé dans le premier cas de P. FREOUR et collaborateurs.

En outre, le malade de l'observation n°1 présente une cataracte congénitale de l'oeil gauche.

Ces constatations ne semblent pas présenter d'intérêt diagnostic.

La maladie conduit presque constamment à l'insuffisance respiratoire, et ce, à une époque variable; il semble toutefois que l'échéance soit assez tardive en général et que la maladie permette de longues survies. Paradoxalement, les complications infectieuses sont rares. En particulier les recherches bactériologiques sur les produits de la biopsie ou sur l'expectoration restent constamment négatives.

L'insuffisance cardiaque droite, puis l'asystolie sont donc l'échéance fatale habituelle.

En conclusion, le silence clinique est la règle, et c'est sur l'image radiologique que s'engagera la discussion du diagnostic.

A S P E C T R A D I O L O G I Q U E

=====

Cet aspect est caractéristique. Il évoque une miliaire à grains fins, très opaques, et la fixité de ce caractère radiologique est retrouvée dans toutes les publications.

Cette miliaire diffuse, bilatérale, prédominant aux bases, est constituée de micro-nodules très denses, de "tonalité calcique" sans image de confluence autre que par sommation optique dans les cas avancés, et réalisant comme un "jeté de sable" dans les deux champs pulmonaires. Une ligne capillaire est parfois constatée, délimitant une bordure scissurale. Les sinus costo-diaphragmatiques sont libres, le jeu diaphragmatique est normal, mais la silhouette cardiaque et les coupoles paraissent estompées par la densité plus grande de microlithes dans les régions juxta-pleurales. En règle générale les régions hilaires ne présentent pas de calcification ganglionnaire (Dans notre observation n° 1 il existe une calcification latérotachéale droite, témoin avec l'allergie tuberculinique positive de la primo-infection antérieure).

En tomographie, il est intéressant de noter l'existence de trabéculations irradiant des hiles "en branche de corail", image qui constitue la note la plus évocatrice associée à la miliaire de la microlithiase.

R. ISRAËL schématise ainsi les caractéristiques radiologiques :

- 1 - Extrême finesse et dissémination des grains calciques aux deux champs;
- 2 - Trabéculations en branche de corail;
- 3 - Cerne pleural et scissural nettement dessiné;
- 4 - Absence d'adénopathie.

L'association de ces aspects caractéristiques sur une même image constitue un faisceau de présomptions amenant à elles seules la quasi certitude du diagnostic. Mais cette association n'est pas constante, et nous croyons qu'il faut s'en tenir à une plus grande prudence. Que resterait-il par exemple de ces descriptions si un antécédent professionnel de mineur de fond était évoqué au cours de la discussion...

En conclusion, la note clinique négative associée à l'image miliaire "calcique" fait porter le diagnostic de miliaire froide.

EXAMENS PARACLINIQUES

=====

L'étude biologique n'apporte aucun élément nouveau. Formule et numération sanguines sont normales; normales la calcémie et la phosphorémie la vitesse de sédimentation n'est pas accélérée.

La recherche de l'allergie tuberculinique reste en règle négative. La recherche du B.K. par tous les moyens techniques habituels rest aussi négative.

L'étude bronchoscopique n'apporte aucun élément positif en faveur du diagnostic. Les recherches antérieures montrent par étude des biopsies que les bronches ne participent pas au processus pathologique. La discrète bronchite relevée dans notre observation n° 1 nous paraît être un phénomène d'accompagnement s'intégrant au contexte de la primo-infection associée.

ETUDE FONCTIONNELLE

=====

W. THOMSON en 1959 rapporte 22 études de la fonction pulmonaire; 8 seulement de ces investigations ont été très complètes, et ont permis à FINKBINER de résumer ainsi les modifications observées :

Diminution de la capacité totale et de la capacité vitale;

Augmentation de l'air résiduel;

Ventilation maxima normale ou légèrement diminuée;

Diminution de la capacité de diffusion;

Desaturation oxy-hémoglobinée permanente au repos.

Chacun de ces éléments confronté à l'étude des lésions retrouve sa cause anatomique : dans la fibrose et l'épaississement des cloisons alvéolaires pour ce qui concerne la diminution des capacités vitale et totale; dans les plages d'emphysème localisé souvent retrouvées à la biopsie, et qui expliquent l'augmentation de l'air résiduel. Ces dernières, associées à l'obstruction "passive" des microlithes et à l'inégalité de leur répartition, expliquent encore l'inégalité de distribution des gaz.

La diminution de la ventilation maxima lorsqu'elle existe reste modérée, et compatible en général avec les activités normales de la vie courante.

Le volume expiratoire maximum par minute et le coefficient de Tiffeneau sont également abaissés, par ralentissement du débit.

La capacité de diffusion est constamment diminuée. Ce phénomène très général dans les fibroses pulmonaires progressives, rend compte de l'épaississement des cloisons et de l'altération de la paroi des capillaires. Dans le cas particulier de la microlithiase, il faut encore tenir compte du facteur surajouté "d'occupation" alvéolaire et de l'inégalité de distribution qui en découle, facteur qui d'après THOMSON explique l'hypoxie permanente au repos, et accentuée à l'effort, de ces malades.

Nous avons procédé quant à nous, à des explorations fonctionnelles globales, et relevé essentiellement une diminution de la capacité vitale, et du coefficient de Tiffeneau.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

Les premiers contrôles anatomiques de microlithiase ont été effectués sur des pièces d'autopsie. L'étude nécropsique montre à l'ouverture du thorax un poumon rigide, bloqué, avec peu de crépitation gazeuse à la pression, ne s'affaissant pas. Sa surface irrégulière présente de petites saillies qui soulèvent la plèvre, lui donnant l'aspect dit "en Toile émeri".

La cavité pleurale est habituellement libre. Moins souvent, elle est le siège d'une symphyse quasi totale. L'absence d'exsudat est la règle.

Le parenchyme apparaît à la coupe blanchâtre, dur, ayant la consistance d'un "sac de sable" au niveau des bases où les microlithes sont très nombreux. Aux sommets par contre on constate la présence de larges plages atrophiques pouvant expliquer la survenue de pneumothorax, modalité fréquemment rencontrée, dans les pneumoconioses en particulier.

La majorité des microlithes qui parsèment le parenchyme se trouvent dans la région juxta-pleurale, surtout aux bases. Les sommets participent beaucoup moins au désordre parenchymateux, un quart environ de leurs alvéoles se trouvent occupées par les microlithes.

L'augmentation de volume global n'est guère notable. Le poids par contre peut augmenter considérablement, et certaines pièces d'autopsie (PEROSA-RAMUNNI) atteignent 5000 gr. pour un poumon.

L'étude nécropsique par ailleurs ne montre aucun désordre notable des autres systèmes, en dehors de l'hépatomégalie et de l'hypertrophie cardiaque consécutives à l'insuffisance respiratoire. En particulier, il n'a jamais été signalé de lésion parathyroïdienne, ni de calcinose viscérale ou artérielle corollaire, encore moins d'altération osseuse; BADGER signale un cas de lithiase rénale. Un certain degré d'athéromathose des gros troncs artériels, allant dans un cas jusqu'à la sténose mitrale, a été observé.

L'étude microscopique donne les résultats suivants : Les microlithes sont toujours strictement intra-alvéolaires. Suivant leur taille, ils contractent des rapports variables avec les parois : alors que les plus petits sont généralement libres au centre de l'alvéole, ou accolés dans une sorte de renfoncement, les plus gros semblent moulés par les parois alvéolaires.

Leur diamètre moyen est de 100 ; le plus gros ne dépasse pas 250 . Ils sont arrondis, à bordure parfois festonnée, de couleur blanc jaunâtre. A la coupe apparait une striation concentrique en "bulbe d'oignon", ou au contraire parallèle, oblique, donnant au calcul un aspect "peigné".

Leur morphologie n'est pas uniforme. En particulier, le nidus central figuré par une substance cristalline ou un amas de pigment anthra-

cosique, peut manquer, ou être remplacé par une substance homogène ou granuleuse.

Les striations concentriques centrées par ce nidus figurent la matrice protéique du microlithe. Il existe parfois une solution de continuité entre deux strates successives. Il n'apparaît en général aucun élément figuré dans les intervalles.

L'étude histochimique a permis d'identifier dans une certaine mesure les différents éléments constitutifs du micro-calcul. Il est admis actuellement que la matrice est une muco-protéine présentant les affinités tinctoriales propres aux muco-polysaccharides neutres, caractéristique qui élimine l'hypothèse d'une aspiration de mucus bronchique dans la genèse de la matrice.

Un caractère négatif important est l'absence habituelle d'acide nucléique ou désoxy-ribo-nucléique, excluant la possibilité d'une origine cellulaire du substratum protéique. Dernièrement, cette hypothèse, déjà avancée par SCHILDNECHT et FRIEDRICH, a été reprise par J. ROULEAU, R. COSTA et J. PIVETAUD à l'occasion d'une observation de microlithiase alvéolaire (1961). La grande majorité des auteurs est cependant d'accord sur l'absence constante de D.N.A. et de D.R.N.A..

De même, aucun pigment ferrique ni aucun élément fibrillaire ne sont retrouvés.

L'imprégnation calcique de l'ensemble des microlithes, mise en évidence par la technique de VON KOSSA, est considérable, 40 fois supérieure, dit R. ISRAËL, à celle d'un poumon normal. Cette charge calcique est cependant variable d'un microlithe à l'autre, et si certains prennent une coloration noire, dense et homogène, la plupart sont colorés en brun sale avec des strates plus sombres; il est même possible (R. ISRAËL - notre cas n°2) de rencontrer des formations incomplètes, non encore calcifiées.

On peut donc dire en conclusion, que le microlithe se constitue à partir d'une substance mucoprotéique qui est le siège d'une calcification progressivement croissante.

La paroi alvéolaire est classiquement intacte; de fait, elle apparaît normale ou peu modifiée dans les biopsies effectuées précocément au cours de l'évolution. En réalité, elle présente des altérations, même précoces. Elle apparaît souvent amincie, décapée, et les formations calcifiées se trouvent alors en contact direct avec la basale.

Elle peut au contraire présenter un épaissement à un stade plus tardif de l'évolution, et si les comptes rendus chirurgicaux font généralement état d'une sclérose modérée, voire inexistante, les protocoles d'autopsie comportent toujours la description d'une sclérose dense, mutilante, ponctuée par les microcalculs.

Les axes conjonctifs et les gaines vasculaires participent à ces remaniements, et expliquent l'apparition des bordures scissurales, et des images trabéculaires à point de départ hilair.

Le système bronchique est intégralement respecté.

La réaction cellulaire reste discrète. Ce sont des cellules géantes, ou mononucléées, qui se disposent autour des microlithes; réaction banale vis-à-vis du corp étranger. Ces cellules peuvent parfois se trouver en grand nombre au sein de l'alvéole, et surtout dans l'alvéole libre, et la réaction au corps étranger ne semble alors plus suffisante pour expliquer leur présence. R. ROUJEAU et collaborateurs font la distinction suivante :

Les cellules géantes, rares, disposées autour du microlithe, représentent la réaction secondaire au corps étranger;

Les cellules mononucléées de grande taille, groupées en amas au sein de l'alvéole encore libre, constitueraient le matériel de départ de la substance mucoprotéique; au contact des microlithes, leur cytoplasme peut s'intégrer à la substance fondamentale, les noyaux formant alors une couronne radiée circonscrivant le microcalcul.

L'analyse chimique donne les précisions suivantes sur la composition minérale : Absence totale de silice et de fer. Participation de deux sels de calcium : Phosphate tricalcique pour la plus grande part, carbonate d'autre part.

D I A G N O S T I C

=====

C'est essentiellement le diagnostic des miliaires froides qui sera évoqué devant cette miliaire à tonalité minérale.

Tout d'abord sera évoquée chez un sujet jeune , la miliaire froide tuberculeuse.

Nous avons mis plus haut l'accent sur le caractère "minéral" très dense des grains de la microlithiase, et une fois remarquée cette tonalité spéciale, le diagnostic de miliaire tuberculeuse devient un peu théorique.

L'absence habituelle d'adénopathie, l'absence d'autres localisations tuberculeuses, la négativité de l'allergie et des recherches bactériologiques répétées sont autant d'arguments permettant d'écarter ce diagnostic.

Par ailleurs, contrastant avec la fixité dans le temps des images radiologiques de la M.A.D., la miliaire froide tuberculeuse a tendance à se "réchauffer", s'excaver parfois, et surtout peut réagir favorablement au traitement spécifique.

Chez un de nos malades, la notion d'une I.D.R. positive et la présence d'une calcification latero-trachéale droite nous a autorisés à instituer un traitement antituberculeux classique; la stabilité des images a été pour nous l'argument majeur à l'encontre de l'infection tuberculeuse dans la genèse miliaire.

Théorique aussi le diagnostic de Sarcoidose pulmonaire, où l'image miliaire en "aile de papillon" réagit favorablement au traitement par corticoïdes. Les localisations extrapulmonaires, cutanées, osseuses, viscérales, la biopsie bronchique, apportent des arguments positifs catégoriques. Il faut cependant signaler la possibilité dans cette affection de micronodules calcifiés, accompagnés ou non d'une néphropathie avec hypercalcémie.

Nous évoquerons maintenant les pneumoconioses, dont les images radiologiques sont les plus susceptibles de reproduire cette tonalité spéciale à la Microlithiase. Il va de soi que la discussion peut être engagée seulement à partir de moment où sont évoqués des antécédents professionnels, avec notion d'empoussiérage.

Le caractère évolutif uniforme, du stade réticulé aux images pseudo-tumorales, les calcifications hilaires fréquentes, les zones apicales indifféremment occupées, sont autant de caractères différentiels dont on pourra tenir compte. Dans les formes de début, où le diagnostic peut être incertain, on s'appuiera utilement sur les renseignements apportés par la biopsie préscalénique.

Nous mentionnerons les miliaires médicamenteuses, dites lipiodolées; l'injection de lipiodol intrabronchique peut donner un "bourrage" alvéolaire en général localisé; l'anamnèse en outre permet de retrouver la notion de l'acte médical.

Les calcinoses métaboliques ou métastatiques s'accompagnent d'un syndrome biologique bien particulier, et les localisations ne sont jamais exclusivement pulmonaires.

Nous mentionnerons les miliaires cardiaques, les hémosidéroses cryptogénétiques, susceptibles de donner parfois des calcifications, et même des ossifications inter- alvéolaires.

Enfin, d'autres affections telles que la xanthomathose, la sclérodémie, les hémopathies malignes, la maladie de HODGKIN, peuvent donner une image radiologique de miliaire à grains fins, mais le contexte clinique et biologique reste rarement aussi pauvre que dans la Microlithiase alvéolaire.

Certaines mycoses propres au continent américain peuvent réaliser des images miliaires. Les intradermoréactions à l'histoplasmine, à la coccidioïdine, sont spécifiques, et ces affections restent pour l'instant strictement limitées du point de vue géographique.

En définitive, le diagnostic de cette affection caractéristique, si peu fréquente soit-elle, ne doit pas présenter de difficulté majeure

lorsqu'on en connaît bien les aspects radiologiques. Nous avons cependant noté que la plupart des malades dépistés ces dernières années avaient reçu - à titre de sécurité pourrait-on dire, ou comme épreuve thérapeutique - un traitement antituberculeux prolongé. Nos deux malades n'y ont pas échappé, et l'un d'eux, en raison de sa réaction tuberculinique intense, et de la présence d'une adénopathie hilare droite, a subi pendant plus d'un an le traitement spécifique associé aux corticoïdes. La biopsie pulmonaire chirurgicale a levé le doute, et confirmé le diagnostic, seulement soupçonné, de microlithiase alvéolaire.

O B S E R V A T I O N n ° 1

L'Enfant M. BEL..., 9 ans, est adressé en Octobre 1958 au D.A.T. régional OUJDA pour image pulmonaire anormale découverte lors d'un radiophotodépistage scolaire. Il s'agit d'une miliaire diffuse de type micronodulaire, étendue aux deux champs avec majoration aux bases. La silhouette cardiaque est normale, un peu estompée. Il existe une image de type ganglionnaire juxtahilaire droite.

Par ailleurs l'enfant présente un état général satisfaisant. Un certain degré d'hypotrophie est observé (22 kgs, 1 m. 15). Il n'existe aucun signe fonctionnel ou général. L'auscultation n'apporte aucun élément précis.

On note une cataracte congénitale de l'oeil gauche.

La cuti-réaction est très positive. La vitesse de sédimentation légèrement accélérée (22 - 25). Les bacilloscopies après tubage et homogénéisation sont négatives.

A la bronchoscopie, on note une discrète bronchite d'accompagnement bilatérale, sans spécificité.

Le diagnostic de miliaire froide pulmonaire est posé, et un traitement antibiotique associé à la corticothérapie est institué. Le traitement ambulatoire est poursuivi un an encore, malgré la fixité des images radiologiques. Le malade se présente seulement en Avril 1961, et subit à l'Hôpital Aïn-Shok (Casablanca) une biopsie pulmonaire

précédée d'une exploration fonctionnelle (Dr PIVETEAU). Celle-ci donne des résultats suivants :

- Scopie dynamique : jeu diaphragmatique normal; les sommets s'éclairent légèrement.

- A.C.	= 0,260 l.
- O ₂	= 0,240 l.
- A.R.	= 0,420 l.
- C.V.	= 1,200 l.
- V.E.M.S.	= 1 l.
- Coeff. de TIFFENEAU	= 78 %
- V.M.M.	= 28,200 l.

En conclusion : Assez bonne fonction par rapport au poids et à la taille.

Compte rendu d'examen histo-pathologique.

(Prélèvement effectué par le Dr KARI le 14 juillet 1961)

Organe : Poumon droit, lobe moyen.

Fragment de tissu pulmonaire caractérisé principalement par la présence de corps étrangers calcifiés et PAS positifs (polysaccharides) généralement de structure lamellaire mais parfois amorphes, dans la majorité des lumières alvéolaires. Le bord du prélèvement est hémorragique, mais de nombreux érythrocytes extravasés se trouvent aussi dans les alvéoles et les parois alvéolaires (ceci peut-être dû au traumatisme du prélèvement).

Dans les alvéoles se trouvent très souvent des cellules histiocytaires isolées, en petits groupes ou adhérentes aux parois alvéolaires. Plusieurs petits foyers atélectasiques.

Conclusion : Microlithiase alvéolaire.

Docteur CHORFI-BRECKX.

OBSERVATION n° 2

L'Enfant R. HAM..., 10 ans, CASABLANCA, subit en juin 1959 un examen de dépistage systématique qui met en évidence une dissémination de micronodules dans les 2 champs pulmonaires. Cette lésion est diffuse, avec prédominance aux deux bases; elle est faite de juxtaposition de petits points très réfringents, et s'accompagne d'une réaction pleurale visible à droite. Par ailleurs il n'existe aucun signe clinique, la vitesse de sédimentation est normale, les réactions tuberculiniques sont négatives. Malgré ce caractère un traitement antibiotique associé aux corticoïdes est mis en oeuvre et n'entraîne aucune modification. Une biopsie pulmonaire est pratiquée qui apporte la preuve du diagnostic de microlithiase.

- Epreuves fonctionnelles (Dr PIVETAUD) :

- . Scopie dynamique : fonctionnement normal du diaphragme. Le côté droit reste sombre.

A.C.	=	0,320 l.
O ₂	=	0,180 l.
A.R.	=	0,220 l.
C.V.	=	1,400 l.
V.E.M.S.	=	1,140 l.
Coëff. de TIFFENEAU	=	71 %
V.M.M.	=	37,800 l.

Pas de créneau.

En conclusion : bonne fonction bien que le poumon droit ne s'éclaire pas.

Compte rendu d'examen histopathologique

Organe : Poumon droit, lobe moyen.

Sur les fragments examinés les aspects observés sont caractéristiques d'une microlithiase pulmonaire.

Les microlithes, de siège strictement alvéolaire, parsèment le parenchyme pulmonaire dont l'architecture d'ensemble est conservée; ils occupent en moyenne plus du tiers des alvéoles, mais leur répartition n'est pas strictement uniforme : certaines plages pulmonaires en possèdent moins que d'autres, sans qu'on puisse noter dans cette disposition de rapport avec la lobulation, seule la région juxtapleurale présente une densité particulièrement importante et régulière.

Les microcalculs, de tailles différentes, sont arrondis, à bordure parfois festonnée et les plus caractéristiques présentent une striation concentrique en forme de cible. Cet aspect est accusé lorsque certaines formations possèdent un nidus central ou qu'il existe une solution de continuité entre différentes strates. Ce nidus est quelquefois figuré par des formations cellulaires encore reconnaissables par des amas de pigment anthracosique. Il est souvent absent et remplacé par une cavité centrale. Dans certaines alvéoles, les calculs ont une striation non plus concentrique mais longitudinale donnant un aspect peigné au microlithe. Ailleurs, la striation peut n'être qu'ébauchée ou même absente.

En bordure de la plèvre existe un microlithe partiellement englobé par une formation osseuse à disposition lamellaire qui réalise un nodule de taille plus importante que l'ensemble des microcalculs.

Ces formations comportent une matrice mucoprotéique se colorant uniformément au P.A.S., alors qu'au Bleu Alcian elle a une affinité tinctoriale très faible et dissociée.

Au Mallory la teinte très claire est parfois soulignée en périphérie par quelques strates violet foncé, ou ponctuée en son centre par de fines granulations bleues.

Au Masson la polychromatophilie est particulièrement nette : les microlithes de petite taille sont volontiers rouges ainsi que certains nidus, alors que le bleu domine en périphérie, réalisant des aspects en cocarde.

Au violet de Paris seuls quelques microlithes de petite taille présentent une métachromasie.

Le Von Kossa révèle une charge calcaire particulièrement importante. Il semble que les variations de l'imprégnation calcique, qui paraît moindre dans la région sous-pleurale, soient dues à l'action décalcifiante du fixateur.

Le Vilder ne fait apparaître aucune fibrillation, mais souligne la striation de ces corps.

Le Weigert teinte les microlithes en soulignant plus spécialement leurs strates.

Le Vert de Méthyle Pyronine (Méthode de Brachet) n'est pas interprétable en raison de la fixation.

Situation des microlithes : Ils occupent essentiellement les cavités alvéolaires. Suivant leur taille ils contractent des rapports variables avec les parois : alors que les plus petits sont généralement libres au centre de l'alvéole, ou bien accolés dans une sorte de renforcement, les plus gros semblent comme moulés par cette paroi.

Le parenchyme pulmonaire : L'architecture habituelle est conservée; les bronches et les bronchioles ne présentent aucune anomalie. Par contre on observe un début de pneumonie réticulée hypertrophique caractérisée

par un épaississement avec multiplication et dilatation des capillaires, tandis que le système élastique paraît augmenté. La plèvre épaissie par un certain degré de sclérose a conservé son élasticité. On note quelques flots inflammatoires intraparenchymateux et un degré de leucose sanguine anormal.

Réaction cellulaire : Lorsque le contact du microlithe est intime avec la paroi il se fait sans interposition de cellule, alors qu'en dehors des zones d'adhérence, l'alvéole possède souvent un revêtement de cellules assez volumineuses. Parfois ces mêmes cellules sont plaquées sur la bordure du microlithe, se confondant avec la masse. Elles sont particulièrement abondantes dans les alvéoles où le microlithe est petit et réalisent même des aspects syncytiaux dans la lumière de certaines alvéoles non lithiasiques.

En conclusion : Microlithiase alvéolaire dont certains éléments permettent d'envisager l'origine à partir d'une nécrose d'éléments cellulaires.

P A T H O G E N I E

=====

Il faut considérer dans la genèse du microlithe la formation de la matrice protéique, puis la surcharge calcique progressive.

Les nombreuses hypothèses avancées pour expliquer la production de cette substance protéique témoignent de la complexité du problème qui reste entier, malgré une connaissance déjà grande de l'affection.

L'aspiration de mucus n'est plus retenue à l'heure actuelle en raison de la négativité quasi constante des critères histochimiques propres aux mucopolysaccharides acides.

Certains auteurs (MACKLIN, von HAYEK) font intervenir l'existence (encore hypothétique) d'une fine lame liquidienne tapissant les parois alvéolaires. L'hyperproduction de liquide sous l'influence d'un trouble enzymatique congénital, serait à l'origine de la formation du substratum.

L'hypothèse de l'origine cellulaire, soutenue par SCHILDKNECHT BRUTT, est infirmée par l'absence quasi constante d'acide ribonucléiques et désoxyribonucléiques prouvée par les méthodes de coloration spécifique. Nous signalons cependant que certaines données morphologiques et histo-

chimiques (cf. compte rendu anatomo-pathologique n° 2) ont permis à J. ROUJEAU et collaborateurs d'affirmer la possibilité d'une origine cellulaire alvéolaire de la matrice mucoprotéique.

L'hypothèse exsudative est retenue comme la plus probable par la majorité des auteurs.

Une sensibilité particulière à certains phénomènes (immuno-chimiques) représenterait le caractère congénital de l'affection et serait à l'origine des dépôts protéiques endo-alvéolaires. R. ISRAËL fait un rapprochement entre les affinités tinctoriales de cette substance protéique et les membranes dites hyalines du poumon; il fait remarquer que le stade évolutif ultime de l'exsudat dans le poumon rhumatismal est la calcification, voire l'ossification endo-alvéolaire.

Dans la genèse de la calcification progressive de la matrice interviendrait un trouble congénital de l'anhydrase carbonique, favorisant par alcalinité locale la précipitation calcique.

Nous terminerons ce chapitre en citant l'une des conclusions de R. ISRAËL : "Nous sommes aussi ignorants du mode d'apparition à l'intérieur des alvéoles du substrat protéique que du mécanisme de la précipitation calcaire surajoutée".

PRONOSTIC

=====

Le pronostic est variable. L'évolution vers la grande insuffisance respiratoire et cardiaque est la règle, évolution plus ou moins rapide selon les cas connus.

Nous disposons quant à notre malade n° 1 d'un cliché radiologique effectué plus de 3 ans après le cliché contemporain de la découverte : aucune modification radiologique, ni clinique, n'a été constatée. Il semble que le rythme évolutif soit assez lent et que la maladie permette de longues survies.

Il n'existe actuellement aucun traitement de la Microlithiase alvéolaire pulmonaire.

C O N C L U S I O N S

=====

Nous avons cru utile, en rapportant ces deux cas de Microlithiase alvéolaire, de souligner la fixité de certains caractères si spéciaux à cette affection.

En particulier les circonstances de découverte, la latence clinique, la note radiologique retrouvées dans toutes les publications, donnent à cette affection encore mal connue une autonomie indiscutable.

De plus, le diagnostic a été confirmé dans les deux cas par la biopsie pulmonaire, et l'une des pièces a donné lieu à une importante étude chimique et histopathologique. Nous pensons que la généralisation de cette pratique chirurgicale, techniquement aisée et le plus souvent anodine, doit identifier dans l'avenir un nombre croissant de cas de microlithiase alvéolaire pulmonaire, et favoriser l'étude étiologique et pathogénique de cette affection si curieuse.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur Etienne BERNARD

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu, et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

=====

BENARD (H), RAMBERT (P), PEQUIGNOT (H), Mlle TISSIER et GALISTIN (P)
Microlithiase alvéolaire diffuse. Bull. et mém. soc. méd. hôp. de
Paris, 1960, 66, 482-485.

FREOUR (P), LAUMONNIER (P), VERGER (P), GERMOUTY (R) et CARDINAUD (R. et
J.P.)

Les microlithiases alvéolaires pulmonaires (à propos de 2 cas fami-
liaux) Jour. de Med. de Bordeaux 1959, 459-466, n° 4.

ISRAËL-ASSELAIN (R), CHERAT (J), ABELANET (R)

Microlithiase alvéolaire pulmonaire démontrée par biopsie.
Jour. Franc. de Med. et Chir. Thoraciques. 1960, 635-661, n° 6

PIVETAUD (J)

ROUJEAU (J)

Microlithiase et corps amylacés intrapulmonaires.
Revue de Tub. - Mai-Juin 1960

ROUJEAU (J), COSTA (R) et PIVETAUD (J)

Microlithiase alvéolaire (à propos d'une observation)
Jour. franç. de Med. et Chir. Thoraciques. - 1961, 139-145, n°1

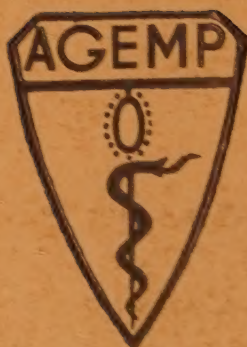
SEMELAIGNE (G), HUREZ (A) et LE BRAZ (A)

Images micronodulaires pulmonaires familiales. Microlithiase alvéo-
laire diffuse très probable. Arch. françaises de Ped. 1958, XV,
670-675.

SOSMAN (M.C.), DODD (G), JONES and PILLMORE (G)

The familial occurrence of the alveolar microlithiasis.

Am. J. Roentgenology, 1957, 77, 947-1012.



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS - V,
Téléphone : ODÉon 58-96